

XXI.

Ueber Brachydactylie und Hyperphalangie.

(Aus der Kgl. Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie in Berlin.)

Von Dr. Joachimsthal,

Privatdocenten an der Universität zu Berlin,

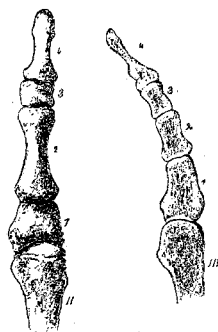
(Mit 7 Textabbildungen.)

Im Mai 1896 hat Leboucq ¹⁾ der belgischen Akademie der Medicin über drei anatomisch untersuchte Fälle von Brachydactylie Bericht erstattet, von denen besonders der erste durch seine Seltenheit unser Interesse beansprucht. Liessen sich doch beiderseits — eine Anomalie, die beim Menschen vorher nicht zur Beobachtung gelangt war — im Zeige- und Mittelfinger vier gelenkig mit einander verbundene Phalangen auf das Deutlichste unterscheiden.

Ich skizzire zunächst kurz die von Leboucq mitgetheilten Fälle:

Es handelte sich in der ersten Beobachtung um eine von einer 46jährigen Patientin stammende, der anderen Seite gleichgebildete Hand, an der eine beträchtliche Verkürzung des Zeige- und Mittelfingers auffiel und bei Berücksichtigung des Vorhandenseins nur je einer Beugefalte an der Volarseite den Eindruck hervorrief, als wären beide Finger nur mit zwei Phalangen ausgestattet. In der That ergaben sich hier bei der anatomischen Nachforschung vier Glieder. Am Zeigefinger (Fig. 1) waren die 1. und 3. Phalanx kurz und breit, die 2. und 4. wie gewöhnliche Phalangen gestaltet, letztere nach Art einer normalen Nagelphalanx. Am Mittelfinger (Fig. 2) nahm die Länge der Glieder progressiv von dem 1. bis zum 3. ab; dann folgte wiederum ein normal grosses Nagelglied. Alle Knochen zeigten überknorpelte Gelenkflächen, die Mittelhandknochen, $\frac{1}{2}$ der natürl. Grösse.

Figur 1. Figur 2.



¹⁾ Leboucq, De la brachydactylie et de l'hyperphalangie chez l'homme. Bull. de l'Académie royale de médecine de Belgique. Séance du 30 mai 1896. p. 544.

sowie das 2. und 4. Glied deutlich eine Scheidung in Dia- und Epiphysen. Zwischen dem Metacarpus und dem 1. Gliede bestand die normale Gelenkverbindung, die Articulationsflächen zwischen 1. und 2. Phalanx waren fast eben; einem seichten Eindruck an dem distalen Theil der 1. entsprach eine Vorwölbung an dem proximalen Theil der 2. Phalanx. Die distale Gelenkfläche der letzteren war in transversaler Richtung concav. An dem 3. Gliede bestanden zwei convexe Flächen und an dem Nagelgliede dem entsprechend eine Concavität.

Der oberflächliche Beuger inserirte an der 3., der tiefe nach Durchbohrung des oberflächlichen an der 4. Phalanx. Ebenso inserirte der Extensor digit. long. mit Ausnahme eines mittleren, zur 3. Phalanx ziehenden Stranges an dem 4. Gliede, die Interossei in dem ligamentösen Apparat der *Articulatio metacarpo-phalangea* und an der Basis der 1. Phalanx. Die 1. und 2. Phalanx entsprachen also der normalen Grundphalanx, die vorhandene 3. der normalen Zwischen-, die 4. der normalen Nagelphalanx.

In den beiden weiteren Beobachtungen handelte es sich um Längenreductionen einzelner Glieder an Fingern und Zehen.

Diese Leboucq'schen Mittheilungen, namentlich die von ihm durch die Section festgestellte Hyperphalangie bei gleichzeitiger Brachydactylie veranlassten mich, bei einer Anzahl von in meiner Beobachtung befindlichen Patienten mit angeborenen Fingerverkürzungen mittelst Röntgen-Aufnahmen die genaueren Verhältnisse der Knochen festzustellen. Die auf diese Weise erhaltenen Details erscheinen mir interessant genug, um sie weiteren Kreisen bekannt zu geben.

Fall 1. Beiderseitige Brachydactylie am Zeige- und Mittelfinger und Hyperphalangie am Zeigefinger.

Die 27jährige, bis auf die zu schildernden Anomalien an beiden Händen normale, 160 cm grosse Patientin weiss über Verbildungen in der Ascendenz nichts zu berichten. Eine 29- und eine 22jährige Schwester haben, wie sie selbst — wenn auch weniger ausgesprochen — verkürzte Zeige- und Mittelfinger. Der einzige Bruder ist selbst normal gestaltet, besitzt jedoch eine 1jährige Tochter mit den gleichen Fingerverbildungen, ebenso wie dies bei einem frühzeitig verstorbenen Knaben der älteren Schwester der Fall war. Unsere Patientin selbst ist Mutter eines jetzt 4jährigen, normalen Knaben. Von den vererbten Familienmitgliedern habe ich nur die 22jährige Schwester zu untersuchen vermocht, von der weiter unten die Rede sein wird (s. Fall 2).

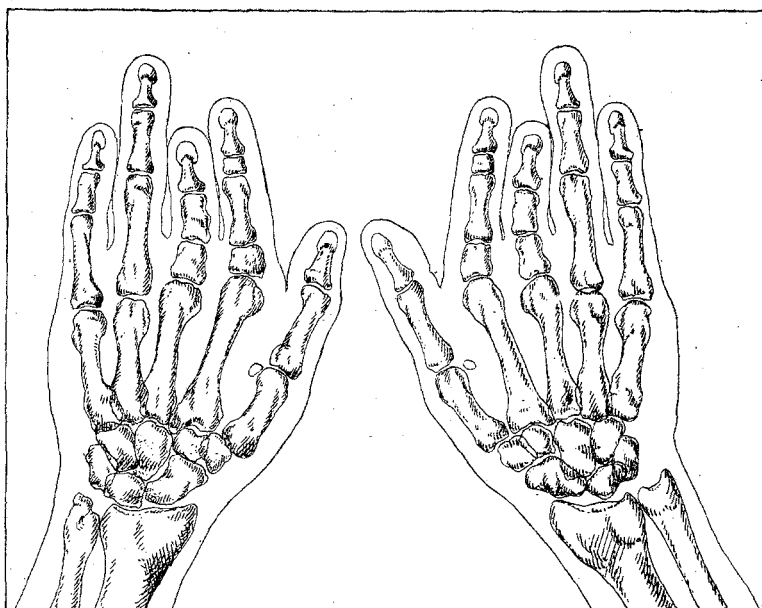
Die beiden Hände der Kranken zeigen genau die gleiche Verbildung. Sie erscheinen plump und fett und in der Mittelhand relativ zu breit; als wesentlich verkürzt erweist sich der Zeige- und namentlich der Mittelfinger. Der normal bewegliche Daumen ist, am ulnaren Rande gemessen, 5,5 cm lang; dieselbe Länge besitzen, von der Interdigitalfalte aus, Zeige- und

kleiner Finger; der Mittelfinger ist 1 cm kürzer, während der Ringfinger die Länge von 7,5 cm erreicht. Sämtliche Finger haben normale Nägel; an dem rechten kleinen Finger besteht eine permanente leichte Beugstellung in dem ersten Zwischengelenk. An der Volarfläche zeigen Ring- und kleiner Finger die beiden normalen Beugefalten, während Mittel- und Zeigefinger nur je eine solche aufweisen. Thenar und Hypothenar sind gut entwickelt, die Hohlhandfurchen zeigen das normale Gepräge.

Von den beiden Händen der Patientin wurden Röntgen-Aufnahmen gefertigt. Da sich die Lichtquelle von dem Object in der beträchtlichen Entfernung von 50 cm befand, so gewann man auf dem Bilde scharfe, den normalen Maassen entsprechende Umrissse der einzelnen Knochen (Fig. 3)¹⁾.

Es ergeben sich Handwurzel und Mittelhand als normal, ebenso die beiden Daumenglieder. An den 2. Mittelhandknochen schliesst sich ein aus vier Abschnitten zusammengesetzter Finger. Ganz analog dem von Lebourg

Figur 3.



beschriebenen Befunde, sind wiederum das 1. und 3. Glied kurz und breit, das 2. und 4. lang und nach Art der normalen Fingerglieder in der Mitte

¹⁾ Es handelt sich bei den folgenden Figuren um den Röntgen-Bildern entsprechende Zeichnungen im verkleinerten Maassstabe. Die Photographien selber wurden dem Congress der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie 1897 demonstriert.

eingeschnürt. Die proximale Gelenkfläche des 1. und 2. Gliedes erscheint leicht concav, die übrigen Articulationsflächen sind, soweit dies aus dem Bilde beurtheilt werden kann, plan. Auf den 3. Metacarpus folgen drei Phalangen, deren 1. und 2. durch scheinbar platte Gelenkflächen mit einander zusammenstossen. Der proximale Abschnitt des 1. und 3. Gliedes erscheint leicht ausgehöhlt. Fast gewinnt man nach dem Bilde den Eindruck, als repräsentirten die beiden ersten Phalangen nur einen in der Continuität getheilten Knochen, an den sich dann das 3. Glied direct ansetzt.

Die beiden folgenden Finger bieten das normale Verhalten. Die Längenverhältnisse der Knochen, sowie der ganzen Finger und der einzelnen Strahlen (Mittelhandknochen und Finger) der als Beispiel gewählten linken Hand erhellen aus der beigefügten Tabelle, auf der gleichzeitig die von Pfitzner¹⁾ für die Frauenhand zusammengestellten anatomischen Durchschnittsmaasse und die Differenz diesen gegenüber angegeben sind. Die Maasse sind in Millimetern verzeichnet, die einzelnen Glieder eines jeden der fünf neben einander befindlichen Strahlen folgen sich in verticaler Richtung. Dabei sind jedesmal neben den Maassen der verbildeten Hand die normalen und weiterhin die positive, bezw. negative Differenz berechnet²⁾. Bei der mir übrigens von Herrn Professor Leboucq bestätigten vollkommenen Analogie meiner Beobachtung mit der seinigen, habe ich angenommen, dass auch in meinem Falle die vorhandene 1. und 2. Phalanx des Zeigefingers der normalen Grundphalanx entsprechen und demnach die Maasse für diese beiden Glieder in die der Grundphalanx entsprechende Rubrik eingetragen.

T a b e l l e I.

	I.		II.		III.		IV.		V.	
	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.
Met.	33	41,4	58	62,1	50	59,8	42	54,0	40	50,0
Diff.	—8,4		—4,1		—9,8		—12		—10	
Gph. { a	28	27,7	10	37,0	14	41,2	40	38,8	31	30,6
b			24							
Diff.	+0,3		—3,0		—27,2		+1,2		+0,4	
Mph.	—	—	6	22,4	17	27,1	23	25,8	12	18,2
Diff.	—		—16,4		—10,1		—2,8		—6,2	
Eph.	20	20,4	16	16,0	17	16,0	16	17,3	15	15,7
Diff.	—0,4		0		+1		—1,3		—0,7	
Finger	48	47,9	56	75,4	48	84,9	79	81,7	58	64,4
Diff.	+0,1		—19,4		—36,9		—2,7		—6,4	
Strahl	81	89,2	114	137,4	98	144,7	121	135,8	98	114,5
Diff.	—8,2		—23,4		—46,7		—14,8		—16,5	

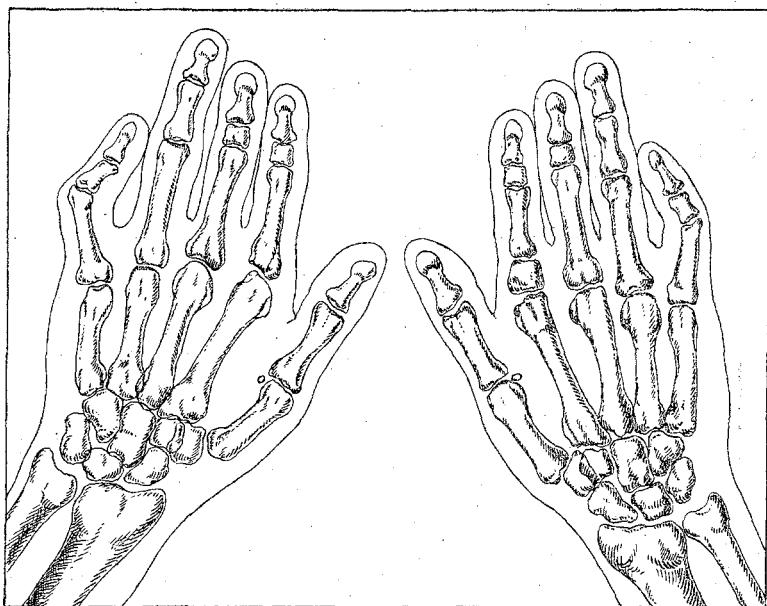
¹⁾ W. Pfitzner, Beiträge zur Kenntniss des menschlichen Extremitätenskelets. Schwalbe's morphologische Arbeiten. Bd. I. S. 37.

²⁾ Die Mittelwerthe für Finger und Strahl sind in der Pfitzner'schen Tabelle ebenfalls berechnet, nicht durch Addition der einzelnen Mittelwerthe gewonnen; daher stimmt oft die Decimalstelle nicht.

Fall 2. Brachydactylie am Zeige- und Mittelfinger. Hyperphalangie am rechten Zeigefinger.

Die 22jährige, 161 cm grosse Schwester der besprochenen Patientin zeigt äusserlich nur insofern von dieser verschiedene Hände, als Zeige- und Mittelfinger nicht so extrem gegenüber der Norm verkürzt sind, wie dies soeben beschrieben wurde, und dass sich in dem Gelenk zwischen 1. und 2. Phalanx des kleinen Fingers eine permanente Beugstellung von etwa 30° bemerkbar macht. Die Länge des Daumens beträgt, am ulnaren Rande gemessen, 5 cm, die der übrigen Finger von der Interdigitalfalte aus der Reihe nach 5,5, 6, 7,5 und 5,5 cm. Sämmtliche Finger besitzen die normalen Beugefalten. Eine in gleicher Weise wie in dem vorigen Falle gefertigte Röntgen-Aufnahme (Fig. 4) ergibt nun linkerseits eine normale

Figur 4.



Zahl von Gliedern, indess eine beträchtliche Verkürzung der Zwischenphalangen am Zeige- und Mittelfinger. Die genaueren Maassverhältnisse zeigt die folgende, nach Art der obigen hergestellte Tabelle (S. 434).

Rechterseits befindet sich bei sonst völlig gleichen Verhältnissen, speciell bei gleicher Länge des Zeigefingers, in dem Index wiederum die Gliederung in 4 Phalangen. Die Länge der beiden Theile der im Ganzen ebenso wie links 39 mm langen Grundphalanx beträgt hier 10 und 27 mm. Die Differenz von 2 mm entfällt auf die Distanz beider Phalangen in dem Zwischengelenk.

T a b e l l e II.

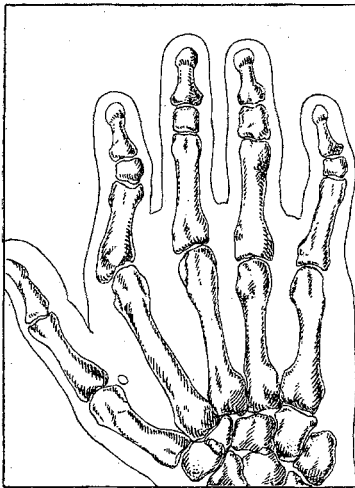
	I.		II.		III.		IV.		V.	
	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.
Met.	36	41,4	61	62,1	53	59,8	48	54,0	42	50,0
Diff.	—5,4		—1,1		—6,8		—6,0		—8,0	
Gph.	30	27,7	39	37,0	41	41,2	42	38,8	31	30,6
Diff.	+2,3		+2,0		—0,2		+3,2		+0,4	
Mph.	—	—	7	22,4	8	27,1	20	25,8	15	18,2
Diff.	—		—15,4		—19,1		—5,8		—3,2	
Eph.	20	20,4	15	16,0	15	16,0	16	17,3	15	15,7
Diff.	—0,4		—1,0		—1,0		—1,3		—0,7	
Finger	50	47,9	61	75,4	64	84,9	78	81,7	61	64,4
Diff.	+2,1		—14,4		—20,9		—3,7		—3,4	
Strahl	86	89,2	122	137,4	117	144,7	126	135,8	103	114,5
Diff.	—3,2		—15,4		—27,7		—9,8		—11,5	

Fall 3. Brachydactylie am 2.—5. Finger.

Der 27jährige Patient zeigt an beiden Händen eine höchst auffällige Verkürzung des 2.—5. Fingers, eine Anomalie, die nach seiner Angabe auch bei seiner Mutter bestand, während andere Familienmitglieder, speciell vier Geschwister, frei von Verbildungen sind. Sämtliche Finger zeigen an der Volarseite nur je eine Beugefalte, mit Ausnahme des Ring-

fingers, der deren zwei besitzt.

Figur 5.



In dem Zeigefinger, dessen erstes Glied vom Metacarpus in einem Winkel von etwa 30° ulnarwärts abweicht, während das Endglied, ebenso wie dasjenige des kleinen Fingers wieder eine Richtungstendenz nach der radialen Seite aufweisen, glaubt man nur zwei Phalangen zu fühlen; an den übrigen Fingern lässt eine aufmerksame Untersuchung die Mittelphalangen als wesentlich verkürzte Knochen palpieren. Das Röntgenbild (Fig. 5) zeigt auf das klarste diese verkürzten Theile und erweist auch in dem Zeigefinger ein etwa kirsch kerngrosses Mittelglied. Bemerkenswerth ist noch die auf die Winkelstellung der Grundphalanx zum Metacarpus zu be-

ziehende, abweichende Gestalt ihrer Basis. Indem sie auf der radialen Seite wesentlich weiter proximalwärts heraufreicht als auf der ulnaren, gewinnt sie eine entfernte Aehnlichkeit mit der Form einer Basis metatarsi quinti.

In der Tabelle sind die von Pfitzner für die Männerhand zusammengestellten anatomischen Durchschnittsmaasse zum Vergleich herangezogen.

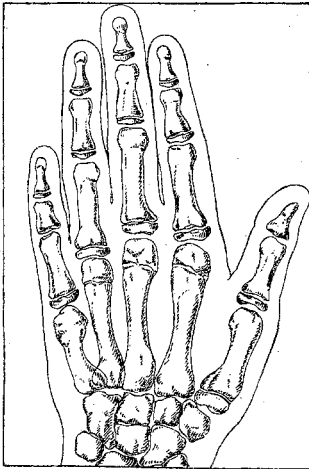
T a b e l l e III.

	I.		II.		III.		IV.		V.	
	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.	Abn.	Norm.
Met.	36	44,5	64	65,5	60	62,8	53	56,7	50	52,6
Diff.	—8,5		—1,5		—2,8		—3,7		—2,6	
Gph.	32	29,4	37	38,8	41	43,4	39	41	31	32,4
Diff.	+3,6		—1,8		—2,4		—2		—1,4	
Mph.	—	—	7	23,5	9	28,5	11	27,2	7	19,2
Diff.	—	—	—18,5		—19,5		—16,2		—12,2	
Eph.	22	22,6	20	17,7	20	18,6	19	19,1	18	17,3
Diff.	—0,6		+2,3		+1,4		—0,1		+0,7	
Finger	54	52	64	80,1	70	90,5	69	87,2	56	68,8
Diff.	+2		—16,1		—20,5		—18,2		—12,8	
Strahl	90	96,5	128	145,6	130	153,4	122	143,9	106	121,4
Diff.	—6,5		—17,6		—23,4		—21,9		—15,4	

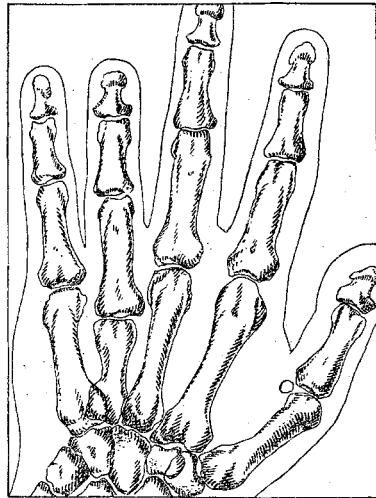
Fall 4. Beiderseitige abnorme Kürze des 5. Mittelhandknochens.

Bei der aus gesunder Familie stammenden, 12jährigen Patientin reicht beiderseits die Spitze des kleinen Fingers nur bis zur Basis der Mittel-

Figur 6.



Figur 7



phalanx des Ringfingers. In Uebereinstimmung damit endigt der Metacarpus digiti minimi 1,5 cm weiter proximalwärts als der benachbarte Mittelhandknochen (3,1:4,6). Die abnorme Kürze des Os metacarpus V, die auf der

Röntgen-Aufnahme (Fig. 6) auf's deutlichste hervortritt, fällt klinisch namentlich dann auf, wenn die Patientin die Hand zur Faust ballt.

Fall 5. Beiderseitige abnorme Kürze des 4. Mittelhandknochens.

Die gleiche Verbildung wie in dem vorherbesprochenen Fall, indess hier beiderseits am 4. Mittelhandknochen, zeigt eine 25jährige, sonst normale Patientin (Fig. 7). Der Ringfinger reicht mit seinem distalen Ende nur ebenso weit wie der kleine Finger und zwar in Folge einer Längenreduction seines Mittelhandknochens. Dieser ist 33 mm lang, während seine Nachbarknochen eine Länge von 60 und 51 mm erreichen.

An den hier mitgetheilten Beobachtungen interessirt einmal die abnorme Kürze einzelner Finger, bzw. diejenige einzelner Theile derselben, besonders aber die in den beiden ersten Fällen durch Röntgen-Aufnahmen erwiesene überzählige Bildung.

Angeborne Verkürzungen der Finger (Brachydactylie) können sowohl durch Längenreduction der in ihrer Zahl normalen Glieder als durch Fehlen einzelner Phalangen bedingt sein. Die Mittheilung solcher Längenreductionen, wie sie in allen unseren Beobachtungen wiederkehren, theilweise anatomisch untersucht, verdanken wir Gubler¹⁾, Pfitzner²⁾ und Leboucq. Für die zweite Gruppe liegen, abgesehen von den Fällen von fast vollständigem Fehlen der Hände mit nur andeutungsweise vorhandenen Fingern, in der Literatur bisher auffällender Weise nur klinisch untersuchte Fälle vor. Ich erwähne die Beobachtung von Kellis³⁾, in der in einer Familie bei den weiblichen Gliedern seit zehn Generationen nur der Daumen vollständig gebildet war, während an den übrigen Fingern entweder zwei oder wenigstens eine Phalanx fehlten. Bei Gruber's⁴⁾ Patienten bestand ein Defect der Mittelphalangen an allen Fingern und Zehen. Schwegel⁵⁾,

¹⁾ Gazette médicale. 1850. p. 636.

²⁾ W. Pfitzner, Beiträge zur Kenntniss des menschlichen Extremitätenskelets. Schwalbe's morphol. Arb. Bd. IV. S. 544.

³⁾ Kellis, vergl. v. Ammon, Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen. Berlin 1842. S. 96.

⁴⁾ W. Gruber, Beobachtungen des Defects der Mittelphalangen an allen Fingern und Zehen, am Lebenden beobachtet. Oesterreich. Zeitschr. für praktische Heilkunde. 1865. No. 43.

⁵⁾ Schwegel, Die Entwicklungsgeschichte der Knochen des Stammes und der Extremitäten. Sitzungsber. der Kaiserl. Akademie der Wissenschaften. Wien 1858. S. 31.

Fort¹⁾, Kümme²⁾ und ich selbst³⁾ sahen Kranke mit nur zweigliedrigen Fingern; in einer weiteren Beobachtung von Schwegel hatten alle Finger nur eine Phalanx. In den Fällen von Menière⁴⁾, Thompson⁵⁾, Gruber und Fränkel⁶⁾ betraf der Phalangenmangel nur einen oder zwei Finger. Ob in allen diesen Fällen in der That die Beschränkung der Zahl der Phalangen bestand, oder nicht vielmehr die Brachydactylie in einem Theil derselben gleichfalls auf einer Längenreduction der in normaler oder selbst Ueberzahl vorhandenen Glieder beruhte, kann auf Grund der in dieser Arbeit zusammengestellten Fälle ernstlich erwogen werden.

Noch höheres Interesse beansprucht indess die Hyperphalangie, die in der Thierreihe nur bei den Cetaceen und einigen Sirenen vorkommt. Beim Menschen ist eine Vermehrung der normalen Zahl der Fingerglieder in einer kleinen Anzahl von Fällen am Daumen beschrieben worden. Ich selbst glaubte über eine diesbezügliche Beobachtung bei einem 2jährigen Mädchen zu verfügen. Das Röntgen-Bild klärte mich indess, indem der zu dem scheinbar dreigliedrigen Daumen gehörige Mittelhandknochen eine distalwärts liegende Epiphyse besass, darüber auf, dass es sich in diesem Falle um einen Mangel des Daumens und um Verdoppelung des Zeigefingers handelte. An den vier ulnarwärts liegenden Fingern sind ausser von Leboucq und mir überzählige Bildungen bisher nicht beschrieben worden.

Die zunächst für sie in Frage kommende Möglichkeit einer frühzeitigen Ablösung der proximalen Epiphyse des ersten Zeigefingergliedes von ihrer Diaphyse mit darauf folgender selbstständiger Entwicklung beider Knochentheile lässt sich bei Berücksichtigung der Form und Grösse der überzähligen Glieder,

¹⁾ J. A. Fort, Des difformités congénitales et acquises des doigts et des moyens d'y remédier. Paris 1869. p. 90.

²⁾ Werner Kümme, Die Missbildungen der Extremitäten durch Defect, Verwachsung und Ueberzahl. Biblioth. med. E. Heft 3. 1895. S. 25.

³⁾ G. Joachimsthal, Ueber congenitale Fingeranomalien. Zeitschr. für orthopäd. Chir. Bd. II. S. 441.

⁴⁾ Arch. de médecine. 1 série. No. 16. p. 378.

⁵⁾ Lancet. 1861. Vol. II. p. 11.

⁶⁾ Fränkel, Ein Fall von erblicher Deformität. Berl. klin. Wochenschr. 1871. No. 35.

ferner der von Leboucq durch die Section festgestellten Thatsache des Vorhandenseins wohlgebildeter Dia- und Epiphysen in jedem Segment und endlich der in unserem 2. Falle constatirten gleichen Länge beider Zeigefinger trotz einseitiger Ueberzahl nicht aufrecht erhalten.

Ohne dass uns bisher eine Erklärung des Zustandekommens solcher überzähligen Bildungen zu Gebote stände, müssen wir uns damit begnügen, festzustellen, dass es sich in diesen Fällen um eine ererbte Neigung zu intrauterinen Spaltbildungen im Bereiche der 1. Phalanx mit selbständiger Weiterentwicklung der gespaltenen Theile gehandelt habe.

XXII.

Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie.

(Aus den pathologisch-anatomischen und anatomischen Instituten der Universität Lund.)

Von Karl Petré, und Gustaf Petré,
 Docenten an der Universität Lund, Assistenten am anatomischen Institut Lund.

(Schluss von S. 379.)

(Mit 2 Textabbildungen.)

Wir wollen jetzt die früheren mikroskopischen Untersuchungen des centralen Nervensystems bei Anencephalie in's Auge fassen, um herauszufinden, inwieweit die von uns erhaltenen Befunde auch in der Beschreibung derselben erwähnt worden sind. Das weitaus grösste Material ist von Schürhoff mitgetheilt worden. Er hat nemlich 9 Fälle mikroskopisch untersucht, von denen jedoch nur zwei (VI und VII) sich auf einem Entwicklungsstadium befanden, das demjenigen unserer Fälle etwa entsprach; in den 7 anderen hatte das centrale Nervensystem eine weit beträchtlichere Ausbildung erreicht, so dass sogar das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt war. Weiter haben Leonowa, Arnold, Darvas und Bulloch je